ITEM 207 : OPACITÉS ET MASSES INTRA-THORACIQUES CHEZ L'ENFANT

Cette fiche reprend le versant pédiatrique de l'item comme traité dans le Collège des enseignants de Pédiatrie et à la fin de la fiche LiSA de l'item. Les entités retrouvées uniquement chez l'adulte ne seront pas reprises (cf. fiche 207)

NODULES ET MASSES INTRA-PARENCHYMATEUX THORACIQUES

= Opacités (perte de la radiotransparence normale du poumon) uniques ou multiples de consistance solide, semi-solide ou en verre dépoli pur

- Chez l'enfant : étiologie maligne plus rare (mais possible), causes infectieuses ou malformatives plus fréquente

- Explorations par **imagerie** après découverte d'une opacité thoracique en pédiatrie = principe habituel d'éviter une irradiation inutile => place de l'échographie (plèvre ++) ou de l'IRM (médiastin ++) dans le dg **quand cela est pertinent**, sinon scanner (Gold standard du dg de beaucoup des étiologies)

- Définition :
  - Chez l'enfant le seuil **de 0,6mm** semble retenu pour différencier le nodule du micronodule dans le collège de pédiatrie
  - **Masse > 3 cm** : comme chez l'adulte

➝ Basé sur le plus grand diamètre ou si ≤ 10 mm la moyenne du grand et du petit axe perpendiculaire

- Découverte sur une imagerie thoracique réalisée pour : signes respiratoires, bilan initial ou de surveillance d'une affection respiratoire chronique, bilan d'extension d'une néoplasie (osteosarcome, neuroblastome…)

Présentation clinique

= **Manifestations cliniques associées** ou révélatrices d'une opacité intra thoracique :

- Respiratoires (non spécifiques) : toux, stridor, wheezing, syndrome pleural
- Neurologiques (irritation du trajet nerveux ou compression) : paralysie, Claude Bernard-Horner, compressions médullaires (sablier), syndrome opsomycolonique (neuroblastome)
- Digestives : compression œsophagienne (régurgitations, dysphagie) ou sécrétion tumorale d'une hormone (diarrhée par sécrétion de VIP)
- Circulatoires (pathologie maligne) – syndrome cave – chylothorax
- Générales : fièvre, AEG, perte de poids, syndrome paranéo (puberté précoce, Cushing, myasthénie, dysthyroïdie, HTA…)
- Pariétal : point douloureux costal, névralgie intercostale, tuméfaction palpable

Examens complémentaires

RP	- Habituellement l'examen de **première intention**, mais rapidement complétée d'un scanner - Examen peu irradiant **Silhouette médiastinale** : - Limite externe nette, convexe vers le poumon, raccordement en pente douce au médiastin - Limite interne non visible (non discernable des éléments du médiastin), de tonalité hydrique ➝ Peut déformer ou déplacer une ligne médiastinale : valeur localisatrice majeure (**signe de la silhouette**)
TDM	= Examen clé devant une opacité thoracique même chez l'enfant, sauf si orientation dg permettant exploration par IRM ou écho en 1ère intention - Analysée sur les fenêtres permettant la détermination des densités tissulaires, graisseuses ou liquidiennes (**fenêtre médiastinale**) - **Injection de produit de contraste** le plus souvent : identification des structures vasculaires, recherche d'une anomalie (anévrisme), de leur perméabilité (thrombose), meilleur contraste sur certaines structures tissulaires
IRM	- Performante pour explorer le **médiastin (surtout postérieur +++)** et préciser les **rapports** des masses avec les vaisseaux - **Non irradiant** - Mais accès plus difficile que le scanner - Explore très mal le parenchyme pulmonaire
Écho	- Facilement utilisable en première intention (non irradiant, accès facile) - Peut être suffisante pour affirmer une hyperplasie bégnine du thymus - Autres indications limitées chez l'enfant (complément d'exploration vasculaire, plèvre…)

Étiologie

Causes de **nodules**, **masses pulmonaires** et d'opacités **alvéolaires** chez l'enfant

Origine tumorale

Métastases pulmonaires	= **Opacités rondes, uniques** ou **multiples**, plutôt basales, de contours réguliers - classique aspect en lâcher de ballon - cancers de l'enfant les plus concernés : ostéosarcome, neuroblastome, sarcome d'Ewing, rhabdomyosarcome, tumeurs germinales
Lymphome thoracique	- Nodules bien limités à bords flous

Éléments d'orientation		**Tumeurs thoraciques**	- Bégnines ou malignes - Rare et très spécialisé
	Origine infectieuse	**Pneumopathies infectieuses**	- Virales ou bactériennes - Contexte aigu **fébrile** - **Excavation rapide** avec concomitance d'une **vomique** (= expectoration sale)
		Infection à bactérie filamenteuse de croissance lente	= ***Actinomyces***, ***Nocardia***… : - Evolution lente - Parfois difficile à différencier d'un cancer au TDM et PET-scan
		Tuberculose	Différentes présentations : - **Milliaires pulmonaires** (diamètre < 6mm), **opacités nodulaires** (> 6mm, nodules bien limités ou à bords flous), **masse thoracique** (> 3cm) - Volontiers accompagné d'ADP (ADP = présentation la + fréquente chez l'enfant) - Possible masse cavitaire = centre nécrotique
		Autres images cavitaires	- **Aspergillome** : **prolifération mycélienne** dans une cavité préexistante cavité au sein avec masse dense à la partie déclive surmontée d'un croissant clair = « grelot » - **Kyste hydatique** (Maghreb ++) : **contenu liquidien** ± décollement du kyste (aspect de « membrane flottante » surmontée d'un croissant gazeux)
	Autres	**Malformations**	- Malformation Adénomatoïde Kystique Pulmonaire (MAKP), séquestration
		Obstruction bronchique par CE	- Syndrome **d'inhalation** du corps étranger - **Pneumonie récidivantes** dans le même territoire - Atélectasie - Hyperclarté sur le cliché en expiration signe de piégeage de l'air
		Dilatation des bronches	- Sur pneumonie récidivante dans le même territoire ou terrain à risque (déficit immun, mucovicidose)
		Embolie pulmonaire	- **Rare** chez l'enfant, sur terrain à risque ++ - Opacité alvéolaire surtout
		Œdème pulmonaire	- Terrain sous-jacent : cardiopathie, néphropathie
		Hémorragies	- Troubles de la coagulation - Maladies de Rendu Osler
		Calcifications	Fréquentes dans la tuberculose mais se retrouve aussi dans les tératomes (irrégulières) et les neuroblastomes (punctiformes)
		Aspect kystique	Malformation bronchopulmonaire kystique, Lymphangiome kystique
		Nécrose	Tuberculose, Hodgkin, Neuroblastome
		Épanchement pleural	Lymphome (LH ou LNH), LAL, tuberculose
		Lésions osseuses	Tumeur neurogène ou osseuse
		Dérivés mésodermiques	Tératome

Preuve diagnostique	*Histologie*	- Clinique : recherche d'ADP périphérique superficielle accessible à un prélèvement moins invasif - **Fibroscopie bronchique** : recherche de lésion endobronchique associée en fonction de l'étiologie + prélèvements, parfois avec écho-endoscopie - **Ponction ou biopsie transpariétale** sous contrôle TDM ou écho : risque de pneumothorax partiel dans 30% des cas, résolutif spontanément mais surveillance post geste - Abord chirurgical invasif : **thoracoscopie vidéo-assistée** (moins invasif) ou **thoracotomie** en seconde intention - En cas d'ADP médiastinale fixant au TEP-scan : **écho-endoscopie bronchique** ou **médiastinoscopie**

MASSES ET TUMEURS MÉDIASTINALES

Anatomie

- Limites anatomiques du médiastin : **défilé cervico-thoracique** (en haut), **diaphragme** (en bas), **paroi thoracique/sternum** (en avant), **vertèbres** (en arrière), **plèvres médiastinales** droite et gauche (latéralement)

9 loges		
	3 étages (de haut en bas)	- **Supérieur** = au-dessus de la portion horizontale de la crosse aortique - **Moyen** = entre l'aorte et la carène - **Inférieur** = en dessous de la carène
	3 compartiments (d'avant en arrière)	- **Antérieur** = en avant de l'axe trachéal, des vaisseaux et du péricarde - **Moyen** = au niveau de l'axe trachéo-bronchique - **Postérieur** = en arrière de l'axe trachéo-bronchique

NB : dans le collège de pédiatrie les étiologies ne sont détaillées qu'en fonction des étages, les étiologies par compartiments ne sont explicitées que pour l'adulte dans le CEP

Caractérisation

Médiastin antérieur

Tumeurs thymiques	- **Hyperplasie bénigne** (écho suffit pour dg, modification de la position en expiration) - **Lymphomes** (épanchement pleural volontiers associé, bilan = TDM, NFS, myélogramme) - **Thymome** *Exploration échographique intéressante pour toutes les lésions thymiques (et suffisante pour l'hyperplasie bégnine)*
Tumeurs germinales	- **Tératomes** : tumeur germinale **bénigne** (60-70% des tumeurs des cellules germinales médiastinales, calcifications, dérivés mésodermiques comme dent, os, graisse) - **Kystes dermoïdes** - **Tum germinales malignes** séminomateuses ou non (TDM + bHCG)
	→ Possible métastase d'une tumeur germinale du testicule : **examen clinique** et **échographie testiculaire** si suspicion chez l'homme jeune
Kyste pleuro-péricardique	= Tumeur liquidienne située dans l'angle cardio-phrénique - Le plus souvent asymptomatique

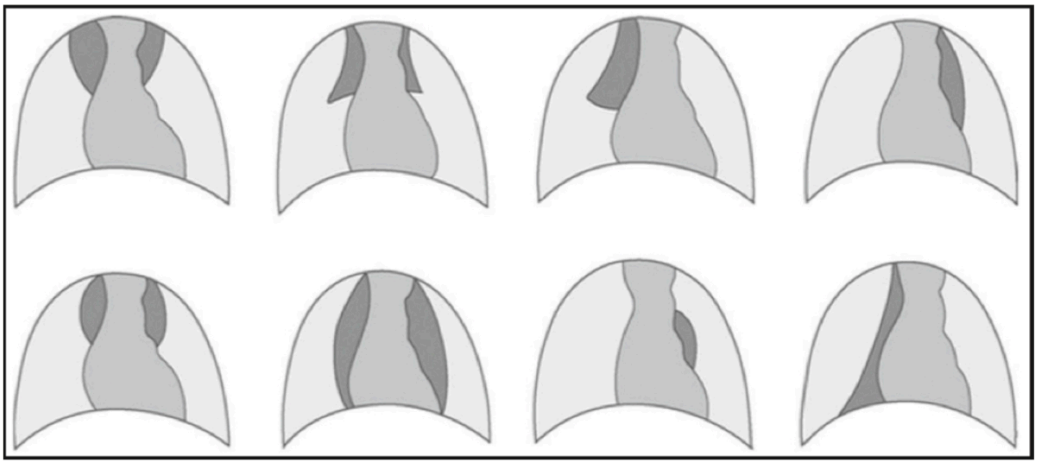
Médiastin moyen

ADP ++	- Penser au **lymphome** (TDM, NFS, myélogramme) ou **tuberculose** (ADP volontiers nécrotique) en première intention - **Infections** - Autres étiologies (maladies de système, cancers…)
Autres	- **Kyste bronchogénique** : masse régulière arrondie, contenu liquidien, au contact de l'arbre bronchique, au niveau de l'étage moyen ou inférieur - **Tumeur vasculaire** - **Duplication œsophagienne**
PEC	- **Médiastinoscopie** : examen de référence pour le diagnostic d'ADP médiastinale (Se/Sp ≈ 100%) - **Ponction trans-bronchique à l'aiguille per-endoscopique échoguidée** : parfois en 1ère intention, n'a de valeur qu'en cas de mise en évidence de cellules malignes - Chirurgie à visée diagnostique et en même temps exérèse → Possible si chirurgie complète et peu mutilante

Médiastin postérieur

Tumeur neurogène	= **Neuroblastome, ganglioneuroblastome, neurofibromes** - Le plus souvent bénigne chez l'adulte, et **maligne chez l'enfant** (méta os ++) - Souvent située dans la gouttière costo-vertébrale - Présence de calcifications punctiformes fréquentes
Autres	- Méningocèle - Adénopathies (dont lymphome) - Hernie hiatale
PEC	- Bilan lésionnel : **IRM + catécholamines urinaires** (si suspi de tum neurogène) - **Ponction transpariétale à l'aiguille** - **Ponction transoesophagienne à l'aiguille per-endoscopique échoguidée** - **Chirurgie diagnostique et d'exérèse** : seulement si complète et peu mutilante

Explorations

Diagnostic de certitude souvent apporté par analyse histologique d'un prélèvement tissulaire : ponction transpariétale ou biopsie chir
- **Thoracoscopie** : examen de choix chez l'enfant jeune
- **Médiastinoscopie** : rarement réalisé chez l'enfant jeune, plus facile chez l'adolescent

Thymus	Physio	Thymus = organe mou lympho-épithélial situé dans le médiastin antéro-supérieur, constitué de deux lobes reliés par un isthme - Dvlpt rapîde dès la naissance, en général volumineux chez le nourrisson puis commence à involuer vers l'âge de 1 an pour disparaitre complètement après 40 ans - Rebond thymique possible dans certaines situations (corticothérapie, chimiothérapie, infections…) = diminuer de taille puis regrossi quand l'état clinique s'améliore.
	Sémiologie radiologique	- Elargissement physiologique du médiastin par le **thymus** chez le nourrisson – **disparait sur le plan radiologique entre 2 et 3 ans** mais possible résidu thymique dans la fenêtre aorto-pulmonaire - Opacité du médiastin antéro-supérieur, bilatérale et asymétrique, indissociable de la masse cardiaque, de forme variable, souvent asymétrique, à contours nets, non compressive sur les structures adjacentes - Tonalité hydrique et homogène - Morphologies spécifiques fréquemment retrouvées : signe de la voile, signe de la vague, signe du raccordement, signe du recouvrement hilaire